

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de chirurgie

FACULTE DE MEDECINE
Professeur Adrien ROHNER

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES TUMEURS APPENDICULAIRES
A PROPOS DE 32 OBSERVATIONS**

THESE

présentée à la faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Abdelghani BOUAYAD

de

FES (Maroc)

Thèse No 3669

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1978



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545901_0006

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de chirurgie

FACULTE DE MEDECINE
Professeur Adrien ROHNER

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES TUMEURS APPENDICULAIRES
A PROPOS DE 32 OBSERVATIONS**

THESE

présentée à la faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Abdelghani BOUAYAD

de

FES (Maroc)

Thèse No 3669

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1978

La faculté de médecine, sur le préavis du professeur Adrien Rohner, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 27 avril 1978

Le doyen :
André Cruchaud

Thèse No 3669



Au professeur A. Rohner qui nous a fait l'honneur de présider cette thèse et qui nous a guidé et conseillé dans l'élaboration de ce travail. Nous lui exprimons notre profonde reconnaissance pour son aide et son accueil chaleureux.

Au professeur R. Mégevand qui nous a toujours séduit par son enseignement, sa simplicité et sa sympathie. Vous nous avez fait l'honneur d'être parmi nos juges, veuillez bien trouver ici, l'expression de notre respectueuse gratitude.

Au professeur A. Cuendet que nous remercions vivement pour l'intérêt qu'il a manifesté à l'égard de notre travail. Nous gardons les meilleurs souvenirs du semestre passé dans votre service.

A LA MEMOIRE DE MES PARENTS

"Je vous dois tout"

*A mes camarades d'Externat, d'Internat de Grenoble, Saint-Julien, Martigny
et Genève*

INTRODUCTION

Les problèmes que posent les tumeurs appendiculaires sont loin d'être complètement élucidés, malgré les récents progrès établis en ce qui concerne l'étude histologique, la classification, la terminologie et surtout l'attitude thérapeutique particulière à chaque cas. De nombreuses publications ont certes apporté plus de lumière, mais l'attitude des différents auteurs est loin d'être unanime.

En fait, la plupart des chirurgiens ne portent que peu d'intérêt aux tumeurs appendiculaires et ceci pour une double raison :

1 - Parce que ce sont des tumeurs rares, certains chirurgiens qui ont vingt ou trente ans d'expérience en chirurgie viscérale affirment n'en avoir jamais rencontré; ce fut le cas au 73ème congrès français de chirurgie en 1971, à l'occasion des rapports de Jouanneau et Malafosse. Par ailleurs, la littérature, pourtant abondante sur cette question, nous révèle que la majorité des publications ne font état que de quelques observations isolées peu nombreuses.

2 - Parce que l'examen anatomopathologique de l'appendice extirpé n'est pas réalisé systématiquement dans tous les hôpitaux et de ce fait malheureusement, de nombreuses tumeurs appendiculaires passent ainsi inaperçues.

Ce travail nous a été inspiré par le fait que récemment, ayant opéré un adulte de 48 ans d'appendicite aiguë, nous avons eu la surprise d'apprendre qu'il existait un adénocarcinome de la pointe appendiculaire découvert à l'examen microscopique. Que fallait-il faire? : se contenter de la simple appendicectomie ou réintervenir pour une hémicolectomie droite. Sur quels critères fallait-il s'appuyer pour doser l'étendue de l'exérèse, chez un jeune opéré de fraîche date, qu'il n'est pas toujours facile de convaincre de l'intérêt et de l'importance d'un nouvel acte chirurgical!

Faire trop ou trop peu, réopérer un malade inutilement ou laisser une atteinte ganglionnaire évoluer? C'est dans cette optique que nous nous sommes intéressés à l'étude globale des

tumeurs appendiculaires. Nous avons entrepris une étude statistique s'échelonnant sur une période de 10 ans, à la Clinique Universitaire de Chirurgie de Genève. Durant cette période, nous avons rassemblé 32 tumeurs primitives appendiculaires, sur plus de 6000 appendicectomies réalisées dans un service de chirurgie abdominale courante de l'adulte.

Ce travail n'a pas la prétention d'apporter des solutions radicales aux questions que nous nous sommes posées, mais nous souhaitons qu'il permette de tirer, à travers notre modeste série, quelques renseignements relatifs à chaque type de tumeur, selon sa forme histologique et surtout, son mode d'évolution.

HISTORIQUE

Le premier cas authentique de tumeur appendiculaire a été publié en 1882 par Beger, mais c'est surtout depuis les travaux de Mac-Burney, en 1889, que l'attention des cliniciens a été attirée sur la pathologie inflammatoire et tumorale de cet "organe vestige".

- FERE est le premier à décrire la mucocèle appendiculaire comme un kyste par rétention, alors que WIRCHOW en 1836 l'avait considérée comme une "dégénérescence colloïde" de l'appendice.
- FRAENKEL, en 1901, publiait la première observation de pseudomyxome péritonéal, secondaire à la rupture de la mucocèle.
- LUBARSCH, en 1888, à la suite des travaux de von MERLING, ROKITANSKY et LANGHANS, a fait une mise au point sur les tumeurs carcinoides auxquelles il a donné le nom de "petits carcinomes". En fait, c'est OBERNDORFER, en 1907, qui a proposé le terme de carcinoïde pour bien marquer les particularités de cette lésion et la distinguer des adénocarcinomes habituels.

L'histoire des tumeurs appendiculaires a été surtout marquée par les découvertes que firent GOSSET et MASSON en 1914 : ils prouvaient que certaines tumeurs, ayant une affinité tinctoriale pour le nitrate d'argent, avaient comme point de départ les cellules de KULTSCHITSKY, au fond des glandes de LIEBERKUHN, et pour cette raison, ils proposaient le terme de tumeurs argentaffines. Ce fait a été confirmé plus tard par HASEGAWA et DAMISCH en 1924.

- DODGE en 1916, fit une étude complète de la question avec revue de la littérature et ne retrouva que 142 cas au total.

- Il a fallu attendre dans la confusion jusqu'en 1943, date à laquelle UHLEIN et Mac DONALD furent les premiers à apporter des clarifications et proposèrent une classification nouvelle et simple, adoptée par tous les auteurs, surtout ceux de la Mayo-Clinic qui paraissent avoir la plus grande expérience dans ce domaine (HILSABECK, DOCKERTY, WOOLNER). Ils divisèrent les tumeurs en 3 groupes, par ordre de fréquence croissante :

- Les tumeurs carcinoïdes,
- Les tumeurs kystiques ou mucocèles,
- Les tumeurs de type colique ou adénocarcinomes.

- En 1952 et 1954, les auteurs suédois (BJORCK et THORSON) et les auteurs suisses (ISLER et HEDINGER) établissent une relation de cause à effet entre l'existence de tumeurs carcinoïdes compliquées de métastases et la survenue de troubles vasomoteurs liés à la sécrétion de Sérotonine par les cellules tumorales argentaffines.

Depuis, plusieurs cas ont été publiés, soit des cas isolés, soit des revues de la littérature, notamment l'étude globale des tumeurs appendiculaires par HENRY-MONTIES et OSKANIAN en 1961, celles de SIFFRE, COLLON et REMIGNON à la Société de Chirurgie de Lyon, celles de DOCKERTY et JUDD et le rapport complet de JOUANNEAU et MALAFOSSE présenté sur les carcinoïdes lors du 73ème congrès français de chirurgie en 1971. Enfin, l'étude de COLLINS concernant 71000 spécimens appendiculaires colligés sur une période de 40 ans.

RAPPEL ANATOMIQUE

L'appendice est un petit organe-vestige de 7-8 cm de long, 4-8 mm de diamètre, appendu à la base du caecum avec lequel il communique par un petit orifice, limité rarement par un repli muqueux appelé valvule de Gerlach. Ce petit diamètre nous explique qu'à chaque fois qu'il y a tumeur, même de petit volume, son développement obstrue facilement la lumière appendiculaire et provoque la distension et l'inflammation, ce qui veut dire que la symptomatologie est précoce.

Le colon droit et l'appendice, en plus de leur rapport

de contiguité, partagent le drainage lymphatique et la vascularisation, ce qui déterminera le geste thérapeutique et l'étendue de l'exérèse selon les cas.

Du point de vue anatomique, l'appendice est comme l'intestin, constitué de trois tuniques : une muqueuse, une musculuse et une séreuse. Dans la muqueuse débouchent des formations tubulaires analogues aux glandes de Lieberkuhn de l'intestin. Mais il y a des particularités propres à l'appendice :

- Il existe des points faibles où les fibres musculaires longitudinales et circulaires manquent et de ce fait, la muqueuse se trouve en contact direct avec la séreuse, ceci facilitera l'extension locale des tumeurs à point de départ muqueux.

- L'appendice est "l'amygdale" de l'intestin, car il y a de nombreux follicules lymphatiques dans la muqueuse et la sous-muqueuse, ce qui explique leur atteinte dans les affections inflammatoires ou générales de l'organisme.

La vascularisation est assurée par l'artère appendiculaire, issue le plus souvent de la caecale postérieure, branche de l'iléo-colique qui naît de la mésentérique supérieure.

Les lymphatiques au nombre de 3 ou 4, cheminent dans l'épaisseur du méso, se jettent dans les relais ganglionnaires caeaux antérieur et postérieur et puis dans les ganglions-iléo-caeaux. De là, ils suivent le trajet des vaisseaux mésentériques jusqu'au confluent portal rétro-pancréatique. Un curage lymphatique appendiculaire signifie donc hémicolectomie droite du point de vue carcinologique. Pour certains auteurs (HENRY et OSKANIAN), certains lymphatiques ne suivent pas directement ce trajet et rejoignent les ganglions éloignés, ce qui explique la possibilité de métastases à distance alors que les ganglions voisins sont indemnes.

MATERIEL et METHODES

Durant les dix années écoulées entre 1966 et 1976, grâce à la classification de l'Organisation Mondiale de la Santé utilisée dans le service, nous avons pu ressortir une cinquantaine de tumeurs appendiculaires. Notre série ne concerne pas les cas vus en gynécologie et en chirurgie infantile. A partir de ce lot et pour avoir une série homogène, nous n'avons retenu que les tumeurs

primitives et de ce fait, nous avons éliminé :

- Les tumeurs caeco-appendiculaires, dont le point de départ est impossible à préciser, tumeur caecale envahissant l'appendice ou inversement.
- Les tumeurs appendiculaires associées à d'autres tumeurs du tractus digestif, en particulier le cadre colique et le rectosigmoïde, par exemple les tumeurs à localisations multiples.
- Les tumeurs découvertes à l'autopsie : parce que l'appendice n'est pas examiné systématiquement lors d'une autopsie et les cas découverts et enregistrés ne sont que de grosses tumeurs visibles macroscopiquement, surtout des mucocèles non rompus. Ce qu'il faut dire que les séries autopsiques sont peu ou pas précises.

Du lot initial, nous avons retenu sur plus de 6000 appendicectomies 32 tumeurs appendiculaires primitives, réparties selon la classification d'UHLEIN et Mac DONALD :

- Les tumeurs carcinoïdes : 12 cas,
- Les tumeurs kystiques : 12 cas,
- Les tumeurs de type colique : 8 cas.

TYPE DE TUMEURS	% dans la série	% dans la littérature fréquemment retrouvé
12 carcinoïdes	37 %	89 %
12 mucocèles	37 %	8 %
8 adénocarcinomes	26 %	3 %

Nous constatons d'emblée que nos pourcentages diffèrent et de beaucoup avec ceux de la littérature, et tout de suite on remarque deux faits :

- Les carcinoïdes sont aussi fréquents que les tumeurs de type kystique et de ce fait nous rejoignons certains auteurs qui ont constaté le même phénomène (JOUANNEAU et MALAFOSSE).
- Les tumeurs de type colique sont nombreuses, le chiffre de 26 % est très élevé par rapport aux chiffres trouvés dans la littérature : huit adénocarcinomes en dix ans, ce qui équivaut à un adénocarcinome pour 600 appendicectomies. A titre comparatif, COLLINS sur 71000 appendicectomies ne trouve que 57 cas, soit un adénocarcinome pour 1200 appendicectomies.

Nous n'avons trouvé aucun cas de sarcome ou lymphosarcome

primitif de l'appendice et de ce fait nous l'avons écarté de notre étude globale, quoique MOSINGER l'identifie comme quatrième groupe de la classification d'UHLEIN et Mac DONALD avec une fréquence de 0,5 %.

Pour le devenir et les suites des cas de nos observations, nous avons pu avoir des renseignements soit en contactant le médecin traitant, soit le patient lui-même. Malgré cela, nous déplorons les quelques cas perdus de vue, ce sont tous des travailleurs étrangers qui ont quitté la Suisse.

Nous allons procéder par ordre de fréquence, à l'étude de chaque type de tumeur en détaillant quelques observations, les plus parlantes, tout en rappelant les particularités de chacune d'elles, et par la suite, nous aborderons leur traitement chirurgical, les formes cliniques, les conclusions et la bibliographie indiquant la plupart des articles auxquels nous nous sommes référés.

LES TUMEURS CARCINOIDES

Nous avons exposé nos douze observations sous forme de tableau en ne retenant que l'essentiel. D'après ce tableau et les données de la littérature, nous étudions les principales caractéristiques du carcinoïde appendiculaire.

I - FREQUENCE

Classiquement, ce sont les tumeurs les plus fréquentes, 89 % de l'ensemble des tumeurs appendiculaires selon UHLEIN et Mac DONALD. En fait, ce chiffre varie et de beaucoup selon les statistiques récentes : 85 % pour ACKERMANN et DEL RAGATO, de 50 à 80 % pour DOCKERTY, JOUANNEAU et MALAFOSSE. Notre chiffre de 37 % est donc assez bas, ceci pourrait s'expliquer par le fait que le nombre de nos observations est modeste, les critères de choix sont stricts. Pour nous, le carcinoïde n'est pas plus fréquent que la mucocèle appendiculaire; à titre de comparaison, à la Clinique Mayo, de 1945 à 1965, Moertel, sur 181 néoplasmes de l'appendice, trouve 90 tumeurs carcinoïdes, c'est-à-dire 50 %.

Dans notre série, nous trouvons douze carcinoïdes sur 6000 appendicectomies, autrement dit, un carcinoïde sur 500 appendicectomies. Selon une revue récente de la littérature (LENG-

L E S C A R C I N O M E S

AGE, SEXE	CLINIQUE	INTERVENTION	LOCALISATION D, A, P.	EXTENSION	RECUL
1 60 F	App. aiguë	appendicectomie	pointe app. phlegmon.	muscleuse et méso.	Décès 3 mois infarctus
2 22 H	App. aiguë	appendicectomie	1/3 moyen app. phlegmon.	s/muqueuse	Va bien 8 ans après
3 42 H	App. aiguë	appendicectomie	pointe app. aiguë	paroi et méso	Va bien 6 ans après
4 42 F	App. chronique	appendicectomie	1/3 distal aspect normal	s/muqueuse	Perdue de vue
5 24 H	App. aiguë	appendicectomie	pointe aspect normal	s/muqueuse et muscleuse	Perdu de vue
6 31 F	App. aiguë	appendicectomie	pointe inflamm. aiguë	séreuse et méso	Va bien 7 ans après
7 17 F	App. aiguë	appendicectomie	base inflamm. aiguë	muscleuse	Va bien 10 ans après
8 16 F	App. aiguë	appendicectomie	pointe inflamm. aiguë	muscleuse et séreuse	Va bien 5 ans après
9 20 F	App. aiguë	appendicectomie	base inflamm. aiguë	s/muqueuse+lymph.	Va bien 1 an après
10 17 H	App. aiguë	appendicectomie 2 mois - caecectom.	base app. aspect NI.	paroi et méso	Va bien 4 ans après pièce et ggl (-)
11 30 H	App. aiguë	appendicectomie hémicolect D. 2 mois après	pointe app. phlegmon.	paroi et méso	Va bien 14 mois après pièce et ggl (-)
12 28 H	App. aiguë	appendicectomie hémicolectomie D. un mois après	base app. phlegmon	paroi, T sur 2 cm	Va bien 13 mois après pièce et gglions -.

LEVY et D. CHAUSSE), sur 188000 appendicectomies, on retrouve 283 carcinoïdes, c'est-à-dire un carcinoïde sur 650 appendicectomies.

II - SEXE

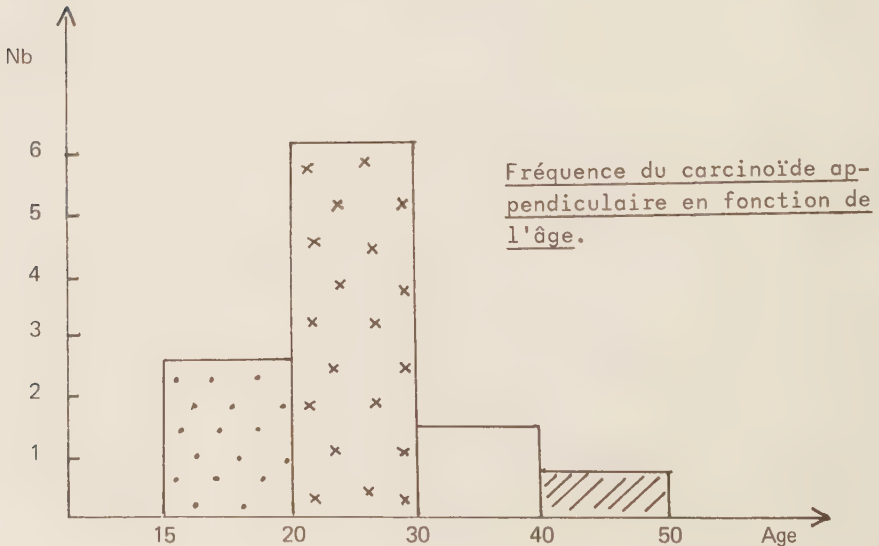
Selon la littérature, le carcinoïde appendiculaire est plus fréquent dans le sexe féminin, ceci proviendrait du fait que de nombreux appendices sont enlevés "en passant" lors d'interventions gynécologiques ou biliaires. JOUANNEAU et MALAFOSSE, sur 56 carcinoïdes appendiculaires, trouvent 40 malades du sexe féminin et 16 du sexe masculin, ce qui représente 60 %. D'après HERTZOG et WEISS, la fréquence est de 50 % environ.

Sur nos douze carcinoïdes, nous notons six patients de sexe masculin et six de sexe féminin. Nous rappelons que notre série ne concerne pas les cas vus dans le service de gynécologie.

III - AGE

Ces tumeurs sont rencontrées habituellement chez l'adulte jeune, entre 20 et 40 ans, l'âge de l'appendicectomie; mais les extrêmes peuvent se voir, dans la littérature le plus jeune malade porteur d'un carcinoïde appendiculaire a trois ans, le plus âgé 80 ans.

Il faut rappeler que les carcinoïdes appendiculaires se voient aussi chez l'enfant, exceptionnellement chez le sujet âgé (Publication de S. RYDEN et R. DRAKE en 1975).



Comme le montre le graphique établi d'après notre série, l'âge de prédilection est situé entre 20 et 30 ans, soit 50 %. Ce chiffre est plus élevé si on prend la tranche d'âge de 16-30 ans, cela représente 70 % de l'ensemble. A titre comparatif, la moyenne d'âge du carcinoïde de l'estomac et du duodénum est de 60 ans (rapport JOUANNEAU).

IV - SIEGE

Le siège de prédilection pour le carcinoïde du tube digestif est de loin la région iléo-appendiculaire, ceci représente 90 % des localisations selon Ph. DETRIE. DARLES en 1972 a rapporté, sur 3000 carcinoïdes digestifs, 1340 cas d'origine appendiculaire.

La pointe reste la localisation préférentielle, trois fois sur quatre.

Siège	Notre série	DOCKEPTY MOERTEL
7 : pointe	60 %	71 %
1 : 1/3 moyen	7 %	22 %
4 : base	33 %	7 %

Dans notre série, cette prédilection anatomique se vérifie, bien que moins nette.

V - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Du point de vue macroscopique, le carcinoïde se présente comme une petite tumeur, généralement d'un diamètre inférieur à un centimètre, arrondie, non encapsulée, donnant à l'appendice un aspect de baguette de tambour. La taille est variable, d'un grain de mil à une cerise, de couleur jaune ou chamois, de consistance ferme ou élastique. A la coupe, ces tumeurs apparaissent sous forme d'un anneau encerclant l'appendice.

Du point de vue microscopique, ces tumeurs sont analogues aux autres tumeurs carcinoïdes du tube digestif, elles sont développées au dépens des cellules argentaffines de KULTSCHITSKY, qui se trouvent elles-mêmes dans le fond des glandes de LIEBERKUHN. Elles siègent dans la sous-muqueuse, et, suivant le degré d'évolution, empiètent sur la musculuse et la séreuse. Dans la plupart des cas, l'extension intra-luminale de la tumeur entraîne l'oblitération de la lumière et de ce fait, l'augmentation de la pression et l'accumulation des sécrétions dans la partie oblitérée

favorisent l'apparition d'un tableau d'appendicite aiguë ou sub-aiguë et permettent ainsi de traiter ces tumeurs précocément. Ceci est capital pour comprendre la rareté destumeurs invasives ou celles ayant déjà donné des métastases (MOULONGUET et DEBRAY). Dans ces tumeurs on retrouve l'agencement "endocrine" en cordons anastomosés, tantôt grêles, tantôt plus épais, creusés par places de minuscules cavités sphériques. On y distingue trois types de cellules décrites par Masson :

- Les cellules sphériques ou pylogonales, présentant de fines granulations argentaffines, sidéraffines et chromaffines. Le noyau est central, finement réticulé.
- Les cellules palissadiques, en bordure des cordons, à cytoplasme grenu et vacuolisé.
- Les cellules cylindriques.

On ne note presque jamais de mitose, ni d'atypies nucléaires.

VI - CROISSANCE

La croissance et l'extension du carcinoïde appendiculaire constituent indiscutablement le problème majeur. Certes, c'est une tumeur "maligne", mais sa croissance lente en fait, au sein des "néoplasies", une tumeur de pronostic favorable. A long terme, la tumeur confinée initialement à la sous-muqueuse envahit progressivement la musculuse, la séreuse. Cet encaissement se retrouve dans 40 à 75 % des cas selon la littérature. Les métastases sont très rares, 1 %, contrairement aux autres carcinoïdes du tube digestif, à titre de comparaison, pour les carcinoïdes de l'estomac, 65 % des cas avec métastases ganglionnaires ou hépatiques (MALAFOSSE).

Si les métastases existent, elles sont souvent limitées aux ganglions du méso-appendice et ceci n'est observé, semble-t-il, que si la tumeur a plus de 2 cm de diamètre (selon MOERTEL 80 % des cas avec métastases). L'essaimage se fait le plus souvent par voie lymphatique. Les métastases hépatiques sont exceptionnelles et ce n'est que dans cette éventualité qu'on rencontre le syndrome carcinoïde endocrinien.

Dans notre série, l'extension vers la paroi et le méso-appendice a été retenue dans plus de la moitié des cas.

VII - LE SYNDROME CARCINOÏDE

Il se rencontre essentiellement dans les autres localisations du tractus digestif, il est exceptionnel pour les carcinoïdes appendiculaires. C'est un syndrome clinique et biologique

dû à la sécrétion par les cellules tumorales d'une substance appelée Entéramine qui, en se fixant sur les plaquettes, donne naissance à la Sérotonine. CASSIDY en 1933 a observé un malade atteint de carcinose abdominale au cours de la vie duquel des troubles vaso-moteurs paroxystiques périphériques avaient retenu l'attention. MILLMANN en 1943 relate l'histoire d'un malade atteint de sténose tricuspидienne, de sténose pulmonaire et d'un carcinoïde intestinal avec métastase hépatique. Il a fallu attendre 1952 pour que BJORCK et THORSON prouvent l'association pathologique entre le carcinoïde avec métastase hépatique d'une part, le flush cutané paroxystique et les lésions du coeur droit d'autre part. A la même époque, ISLER et HEDINGER arrivent à la même conclusion. L'expérimentation confirmait ces études. THORSON, injectant à l'animal de la Sérotonine, reproduit les troubles vasculaires et pulmonaires caractéristiques, et si les injections sont prolongées sur plusieurs mois, les lésions du coeur droit apparaissent. Par la suite, WALDENSTROM en 1954, découvrait des substances analogues à la Sérotonine, dans le sang et les urines de deux malades atteints de carcinoïde. En fait, dans les urines, c'est un produit métabolique final de la Sérotonine appelé acide 5 hydroxy-Indole-acétique ou 5 HIA, qui est éliminé. Ces dosages dans les urines et dans le sang ne sont élevés que dans les cas où il y a des métastases hépatiques. Mais DAYES rapporte des faits discordants : par exemple il a trouvé une élimination énorme de 5 HIA sans aucune manifestation clinique; à l'inverse, des "flushes" sans élimination anormale de 5 HIA. Ce qui est essentiel, c'est que l'exérèse de la tumeur fait disparaître les symptômes et peut mettre les métastases au repos.

Sur les douze carcinoïdes appendiculaires que nous rapportons, le dosage post-opératoire des 5 HIA dans les urines a été pratiqué huit fois, il a toujours été négatif. Nous n'avons jamais rencontré un syndrome endocrinien malgré un interrogatoire plus orienté, une fois l'histologie reçue. A notre connaissance, il y a 6 ou 7 observations dans la littérature rapportant un syndrome endocrinien avec carcinoïde de l'appendice; un cas rapporté par MOERTEL sur 144 carcinoïdes appendiculaires; un cas rapporté par PRINGLE, observation intéressante d'ailleurs à rappeler : il s'agissait d'un patient de 58 ans qui a présenté durant huit semaines des douleurs abdominales sous forme de coliques avec diarrhées, flush paroxystique du visage, du tronc et des mains. A l'examen clinique on palpe une masse à la fosse iliaque droite et compte tenu des "flushes" paroxystiques, on est tout de suite orienté vers un carcinoïde; le dosage des 5 HIA est très élevé. A l'intervention on trouve une énorme masse fixée, dont le point de départ est la pointe appendiculaire, occupant la gouttière pariéto-colique et descendant jusqu'à la vessie, cette masse englobe l'u-

retère droit; on note plusieurs nodules métastatiques sur le grêle et le colon, pas de métastases hépatiques palpables.

Ceci est un exemple nous montrant que malgré l'absence de métastases hépatiques existait un syndrome carcinoïde typique.

Pour illustrer ce que nous venons de dire, nous présentons quatre observations parmi nos douze carcinoïdes, différentes les unes des autres, présentant les différents types de localisation et les différents modes de traitement chirurgical.

Observation No 6 : PEL. Yol. 31 ans.

Jeune infirmière ayant toujours joui d'une excellente santé. La veille de son admission le 5.1.71, elle présente de violentes douleurs épigastriques durant toute la nuit, qui, par la suite, se sont généralisées à tout l'abdomen avec nausées sans vomissement et état fébrile. Elle est adressée en urgence pour "syndrome abdominal aigu".

A l'examen, patiente visiblement souffrante, fébrile à 38,8°, légèrement dyspnéique, dont l'abdomen est diffusément douloureux. La fosse iliaque droite est électivement sensible, avec un point de Mac Burney net, une douleur à la détente. Les bruits intestinaux sont rares. Le toucher rectal est douloureux à droite. Pas de problèmes gynécologiques. Dernières règles datant de 20 jours. GB 11000. Examen d'urines normal.

Intervention le 5.1.71 : incision de Mac Burney. A l'ouverture du péritoine, présence d'un liquide brunâtre peu abondant. L'appendice est rétrocaecal, présentant à sa pointe une induration blanchâtre, ferme. Ligature du méso, appendicectomie et enfouissement. En plus, volumineux kyste ovarien droit rompu, d'où s'écoule le liquide brunâtre décrit. Exérèse en bloc de la trompe et de l'ovaire droit. Lavage du péritoine. Drainage. Fermeture en un plan.

Histologie : appendice 4 x 0,6 cm. La séreuse à la pointe est blanchâtre et parcourue par quelques capillaires dilatés. A la coupe de l'extrémité distale, la paroi est blanchâtre, très épaissie, la lumière est inexistante. Au microscope, toute la portion terminale de l'appendice est occupée par une tumeur carcinoïde, cytologiquement régulière, particulièrement infiltrante, atteignant à plusieurs endroits la séreuse et envahissant le méso. Inflammation aiguë dans le reste de l'appendice. Kyste ovarien sans particularité, ne contenant pas de tissu carcinoïde.

Suites : les suites sont simples. Cette jeune patiente a été suivie régulièrement par le service d'oncologie, elle a été revue à plusieurs reprises, en 1972, 1974, 1976 et 1977, son état général

est florissant, les dosages des 5 HIA répétés sont négatifs. On peut donc parler de guérison avec un recul de 6 ans.

Commentaire : carcinoïde appendiculaire avec signes d'appendicite aiguë prouvés à l'examen de la pièce; la tumeur infiltre la séreuse et le méso. Traité par simple appendicectomie. Actuellement et 6 ans après, aucun signe de métastatisation.

Observation no 7 : BOC. Joc. 17 ans.

Jeune étudiante en bonne santé, hospitalisée le 15.11.66 pour douleurs abdominales diffuses puis localisées à la fosse iliaque droite depuis 24 heures, avec vomissements alimentaires puis bilieux.

Dernières règles datant de trois semaines.

Examen : bon état général, fébrile à 38°. Abdomen diffusément tendu. Fosse iliaque droite douloureuse avec un point de Mac Burney positif, douleur à la détente. Le toucher rectal réveille une douleur modérée à droite. Le reste de l'examen est sans particularité. GB : 10 000. Urines normales.

Intervention le 15.11.66, en urgence : incision de Mac Burney. A l'ouverture du péritoine, présence de liquide citrin. L'appendice est boudiné, gros comme un pouce. Ectomie et enfouissement. Toilette du Douglas.

Histologie : appendice de 8 x 1,5 cm. A la base sur 2 cm environ, une surface mamelonnée présentant un aspect jaunâtre à la coupe, repoussant la musculature; à ce niveau la séreuse est rétractée. Au microscope, la zone décrite correspond à un carcinoïde, constitué de masses cellulaires entourées d'un stroma fin. Les cellules ont un cytoplasme mal éliminé, clair, un noyau finement granulé. Pas de mitose. Rares arrangements en rosette. La musculature est infiltrée sur toute son épaisseur. Pour le reste, signes d'appendicite aiguë.

Suites opératoires simples. Le dosage des 5 HIA est négatif.

Elle a été revue en 1967 : rien de particulier. Actuellement va bien et son médecin traitant nous signale que sa mère vient d'être opérée aussi d'un carcinoïde appendiculaire!

Commentaire : carcinoïde de la base appendiculaire sur 2 cm avec signes d'appendicite aiguë à l'histologie, infiltrant la musculature; le méso-appendice est indemne. La simple appendicectomie a suffi en dépit de la localisation. Guérison avec un recul de dix ans.

Nous pensons que la présence de carcinoïde appendiculaire chez la fille et la mère n'est qu'une simple coïncidence, aucun cas semblable n'est signalé dans la littérature.

Observation no 10 : Th. T. 17 ans.

Fils d'un confrère chirurgien, a été hospitalisé en urgence le 1.4.74 pour douleurs abdominales diffuses traînant depuis 48 heures, puis localisées à la FID avec vomissements.

Examen : sportif en bon état général, fébrile à 38,5°. L'abdomen est tendu, la fosse iliaque droite est douloureuse avec un point de Mac Burney positif, douleur à la détente. Le toucher rectal confirme la douleur à droite. GB : 7000. Urines normales.

Intervention le 1.4.1974 : Incision de Mac Burney. Appendice latéro-caecal, nettement tuméfié à la base où l'on palpe plusieurs coprolithes. La révision du grêle ne montre rien de particulier. Appendicectomie et enfouissement.

Histologie : appendice 8 x 1 cm à la base, 0,5 cm de diamètre à la pointe, séreuse brillante, lisse, beige-grisâtre. A la base, les tranches de section montrent une formation pariétale jaunâtre, bien délimitée, mesurant 0,7 x 0,5 x 0,4 cm, oblitérant totalement la lumière. Au microscope, il s'agit d'un carcinoïde appendiculaire avec pénétration transpariétale, îlots carcinoïdes dans le méso-appendice. Les cellules sont de taille régulière, pas de mitose. Le reste de l'appendice est d'aspect normal. D'après le pathologue, il s'agirait d'une exérèse incomplète et devant l'invasion du méso on réintervient deux mois après.

Seconde intervention le 17.6.74 : incision paramédiane transrectale. Moignon appendiculaire d'aspect normal. L'exploration du mésentère, du méso-colon, du foie ne révèle rien de spécial. Excision du bas-fond caecal emportant le moignon appendiculaire et laissant intacte la valvule de Bauhin. A l'examen extemporané, pas de tissu tumoral.

Histologie : aucune infiltration carcinoïde dans le matériel envoyé. Suites simples. Le dosage des 5 HIA est négatif. Le patient va bien actuellement, 4 ans après sa seconde intervention.

Commentaire : carcinoïde de la base appendiculaire avec envahissement transpariétal et du méso, sans signes histologiques d'appendicite aiguë, traité par simple appendicectomie puis résection caecale en un second temps. Quatre ans après, aucun signe de métastatisation.

Observation no 11 : OS. José, 29 ans.

Etudiant en bonne santé, a présenté la veille de son admission, le 14.11.76, un syndrome douloureux de la fosse iliaque droite et para-ombilical droit, sans vomissements, sans troubles du transit.

Examen : sportif en bon état général, fébrile à 38°. L'abdomen est souple, la FID est douloureuse avec un point de Mac Burney positif, douleur à la détente. Le toucher rectal est confirmatif. GB : 13400. Urines normales.

Intervention : Incision de Jalaguier, car doute diagnostique. A l'ouverture du péritoine, présence de liquide clair. Appendice collé au fond, libéré, avec aspect phlegmoneux. Ectomie et enfouissement. Lavage au Dakin.

Histologie : A l'apex, carcinoïde dont la masse tumorale oblitère la lumière. D'autre part, il existe une infiltration transmurale sous forme de petits cordons cellulaires, qui se trouvent essentiellement dans les lymphatiques, de tels foyers sont visibles sous la séreuse et dans le méso, au voisinage des vaisseaux. Ailleurs, inflammation aiguë.

Etant donné l'invasion transmurale, des lymphatiques et du méso-appendice, on décide une exérèse plus étendue.

Réintervention deux mois après : pararectale droite prolongeant l'incision antérieure. L'exploration du foie, du grêle, ne révèle rien de particulier. Hémi-colectomie droite avec anastomose T-L.

Histologie : pièce d'hémi-colectomie droite et ganglions (20 au total) indemnes. Pas de métastases. Suites opératoires simples.

Commentaires : carcinoïde de la pointe qui a bénéficié en plus de l'appendicectomie d'une hémi-colectomie droite dans un second temps pour invasion lymphatique, transmurale et du méso-appendice.

Il n'y a pas de signe d'appendicite aiguë à l'histologie, pas de métastases ganglionnaires. Recul de 14 mois. On peut se poser la question, rétrospectivement, de la nécessité de l'opération d'exérèse complémentaire.

CONCLUSIONS

L'étude de nos observations et la revue de la littérature nous permettent de tirer les quelques conclusions suivantes :

- Le carcinoïde appendiculaire est aussi fréquent chez l'homme que chez la femme.
- L'âge moyen de notre série est de 32 ans, avec des extrêmes à 16 ans et à 60 ans.

- La localisation préférentielle est la pointe.
- Dans la plupart des cas, la tumeur est de petite taille (une seule fois deux centimètres environ), dure, blanchâtre, infiltrant les trois tuniques; plus rarement elle infiltre le méso et les lymphatiques. Neuf cas sur douze présentent des signes d'inflammation aiguë de l'appendice.
- Du point de vue clinique :

- . Aucun syndrome endocrinien n'a été retenu, 8 dosages (5 HIA) (5 HIA) sur 12 sont restés négatifs.
 - . Dans notre série, le plus souvent, le tableau clinique est celui d'un syndrome douloureux de la fosse iliaque droite avec état fébrile, leucocytose supérieure à 10 000.
- Signalons tout de suite que pour certains auteurs, le carcinoïde appendiculaire est une découverte fortuite. Ainsi MQERTEL sur 144 carcinoïdes rapportés relève 137 diagnostiqués à l'intervention, 7 cas seulement à l'autopsie. Sur ces 137 cas, seulement 65 présentaient des douleurs à la fosse iliaque droite ou des douleurs pelviennes basses.

- Souvent la simple appendicectomie a suffi : sur 12 cas :
 - . 9 appendicectomies,
 - . 1 appendicectomie puis une résection caecale limitée,
 - . 2 appendicectomies suivies d'une hémicolectomie droite.

Dans les trois cas où l'on a complété l'exérèse, le pathologiste ne trouve pas de tumeur résiduelle ni signes de métastatisation (nous ferons des commentaires à ce sujet dans le chapitre du traitement).

- Dans notre série, très bon pronostic, un seul décès dû à un infarctus du myocarde, sans rapport avec le carcinoïde.

M U C O C E L E S

AGE, SEXE	CLINIQUE	INTERVENTION	HISTOLOGIE	LOCALISATION	RESULTATS
1. 72 H	H. crurale étranglée plastron FID	Cure Bassini.H.crurale Jalaguiet et appendic.	Mucocèle avec app. phlegmoneux perforé	proximal	abcès paroi va bien 5 ans après
2. 29 H	Doubleurs FID	Appendicectomie	Mucocèle, app.perforée phlegmoneux	pointe	va bien 5 ans après
3. 63 H	Doubleurs FID	Appendicectomie	Mucocèle app. Le reste de l'app. normal	1/3 proximal	va bien 4 ans après
4. 38 F	Doubleurs FID	Appendicectomie	Mucocèle app. Le reste de l'app. normal	1/3 proximal	va bien 4 ans après
5. 23 F	Doubleurs FID	Appendicectomie	Mucocèle app. Le reste de l'app. normal	1/3 moyen	va bien 4 ans après
6. 57 H	Ulcère bulbaire Hernie hiatale	Vagotomie troncul. et Nissen. Appendicect. en passant	Mucocèle app. fortuit	1/3 moyen	va bien 6 ans après
7. 56 H	Masse FID	Jalaguiet.Résection masse kystique ré- tro-coecale	Mucocèle app. 135 g app. normal	1/3 distal	va bien 7 ans après
8. 61 F	Doubleurs FID App. chronique	Appendicectomie	Mucocèle app. app.inflamm.discrète	1/3 moyen	va bien 3 ans après
9. 80 F	Masse FID	Parorectale Droite iléo-transversostomie	Mucocèle app. grosse comme un pamplémousse laissée en place	tout l'app.	Fistulisé à la peau 3 mois après. Décès 1 an après
10. 72 F	Masse FID.lav.Baryt.: virole colon ascendant	Hémicolectomie droite	App.fortement dilaté Mucocèle fortuite Adénoca.colon ascend.	1/3 distal	Décès 3 ans après carcinome péritoné
11. 67 F	Masse FID.image suspecte du bas fond caecal à la RX	Médiane:3 kg gélatine appendicect.annexect. bil.	Mucocèle 80 g.rupturé à sa pointe. Pseudomyxome périt.	tout l'app.	va bien 4 ans après
12. 60 H	Doubleurs FID	Médiane S.O.Tumeur pam- plémousse+gélatine ds périt.Toilette.Append.	Pseudomyxome app.	tout l'app.	5 séjours pour récid. hémicolectomie Dte. résection sigm.Décès 5 ans après. Cachexie

LES MUOCOCELES

I - FREQUENCE

Les tumeurs appendiculaires de type kystique ou mucocèles occupent la seconde place après les carcinoïdes : 8 % des tumeurs appendiculaires, selon ACKERMANN et DEL REGATTO, 37 % selon notre très courte série : 12 cas sur 6000 appendicectomies. WOODRUFF et Mac DONALD de la Mayo Clinic rapportent 258 cas de mucocèles en 40 ans, dont 29 "malignes", soit une mucocèle maligne pour 4000 appendicectomies.

La statistique récente de F. SAEGESSER comporte 31 mucocèles sur 6400 appendicectomies dont 6 rompues, soit un pourcentage de 0,48 %. En fait ce chiffre est très variable selon la littérature, de 0,1 % à 0,6 % de tumeurs mucocèles. Leur complication majeure est la maladie gélatineuse du péritoine, appelée encore pseudomyxome péritonéal qu'il ne faut pas confondre avec la maladie gélatineuse d'origine ovarienne.

II - SEXE - AGE

Le sexe féminin est le plus fréquemment touché et les rapports de l'atteinte appendiculaire avec une mucocèle ovarienne ont été soulignés depuis SCHUMANN en 1908. L'âge moyen varie de 25 à 50 ans. Selon notre série, sur les 12 cas, 6 patients de sexe féminin, 6 de sexe masculins.

L'âge moyen est de 56 ans, avec des extrêmes de 23 ans et 80 ans.

III - PATHOGENIE

Il existe deux théories :

- Certains auteurs affirment que la mucocèle est la conséquence de l'oblitération mécanique de la lumière appendiculaire par un obstacle : corps étrangers, coprolithes, tumeurs carcinoïdes ou adénocarcinome par exemple, et la sécrétion muqueuse est accumulée en amont de l'obstacle (travaux de TOPPING, CARLETON, ELLIOTT). En effet, expérimentalement, lorsqu'on ligature la base de l'appendice chez le lapin, il se forme une dilatation progressive de l'organe par l'accumulation du produit de sécrétion des cellules

muqueuses. L'appendice se dilate progressivement, sa paroi s'amin-
cit, la musculature s'atrophie par distension et à un stade avan-
cé, la mucocèle se rompt, le contenu ensemencé dans la cavité pé-
ritonéale se résorbe sans provoquer ni pseudomyxome péritonéal ni
péritonite (ACKERMANN).

- Parfois aucun obstacle n'est trouvé et comme le soulignent WAUGH,
DELARUE, JOUANNEAU et MOULONGUET, la mucocèle est l'aboutissement
d'une "hyperplasie-sécrétion", peut-être secondaire à un dysfonc-
tionnement neuro-endocrinien. Pour LUCIONI, il s'agirait d'un mé-
ga-appendice, à rapprocher des autres mégaviscères qui sont en
rapport, eux aussi, avec un dysfonctionnement neuro-végétatif.

IV - CROISSANCE

Il convient d'emblée de rappeler la confusion qui règne
actuellement sur la distinction entre mucocèle bénigne et mucocèle
maligne. Plusieurs observations récentes et nombreuses approu-
vent cette distinction avec, à l'appui, des preuves histologiques
et surtout évolutives (GIBBS, QUISILBACH, HENRY). WOODRUFF et Mac
DONALD avaient distingué les deux entités.

- Les mucocèles bénignes :

Les plus fréquentes, représentent 90 % de l'ensemble des
mucocèles : dilatation kystique, de volume et de formes variables,
occupant généralement les 2/3 distaux de l'appendice, à contenu
filant, visqueux, gluant, de couleur clair-jaunâtre, translucide.
La paroi du kyste est lisse, atrophique, faisant place parfois à
une simple bordure hyaline, pouvant présenter dans certains cas
d'évolution longue des calcifications pariétales opaques aux RX.
Les complications les plus connues sont :

- . La surinfection du contenu muqueux et ses conséquences,
- . La rupture provoquant l'ensemencement de la cavité pé-
ritonéale.

- Les mucocèles "malignes" :

Beaucoup plus rares (10 %) ont parfois le même aspect
macroscopique, leur authenticité n'est pas encore admise par cer-
tains auteurs. Elles sont caractérisées par la présence, en plus
du contenu muqueux, de végétations papillaires dont les cellules
conservent leur caractère mucipare sécrétant.

Les cellules tumorales de ces végétations peuvent enva-
hir toutes les tuniques de la paroi appendiculaire, mais n'essai-
meraient pas par voie lymphatique ou sanguine; les métastases n'
existent pas, et de ce fait il n'y a jamais de malignité au sens

histologique du terme, les limites du péritoine envahi par la gélatine ne sont jamais franchies, le diaphragme n'est jamais traversé.

Cette malignité provient de la greffe péritonéale, soit par desquamation des végétations péritumorales, soit par rupture de la tumeur dans la grande cavité.

LE PSEUDOMYXOME PERITONEAL APPENDICULAIRE

Réalisé par rupture de la mucocèle appendiculaire distendue, le liquide muqueux de ce kyste se répand dans la cavité abdominale, les cellules muqueuses continuent de sécréter du mucus, ce qui aboutit à une accumulation lente de la substance gélatineuse qui, à long terme, se retrouve sous forme de masses gluantes dans les points déclives de la cavité abdominale : régions sous-diaphragmatiques, périspléniques, les sacs herniaires s'il existe des hernies inguinales par exemple, le petit bassin. La masse gélatineuse peut recouvrir l'utérus, les ovaires, à tel point que parfois, à la laparatomie, cet aspect peut être pris à tort pour une tumeur ovarienne disséminée. L'abdomen se distend progressivement, devient douloureux avec gêne respiratoire; le patient en se palpant l'abdomen, perçoit des masses flasques avec un bruit caractéristique, appelé "froissement colloïde" décrit par OLHAUSEN. Si on n'intervient pas, l'état général s'altère progressivement, le transit se ralentit, l'amaigrissement s'installe. La mort survient en 5 à 10 ans d'évolution, dans un état de cachexie et de déshydratation progressive.

A signaler que l'examen histologique de cette masse gélatineuse montre la présence de cellules mucipares en plus du mucus dans le cas d'une mucocèle maligne. Par contre, l'ascite gélatineuse de la mucocèle bénigne ne contient pas ces cellules mucipares. Ceci explique la guérison de ces cas, obtenue par la simple appendicectomie avec toilette péritonéale, alors que le pseudomyxome de la mucocèle maligne récidive fréquemment.

Pour illustrer ce que nous venons de dire sur les mucocèles, et leurs complications, nous présentons 4 observations parmi les 12 cas de notre série (voir tableau).

Observation no 7 : ROS. Albert.

Patient âgé de 56 ans, sans antécédents particuliers, se plaint de diarrhées épisodiques depuis quelques mois. Il a

consulté son médecin traitant qui découvre une masse palpable à la fosse iliaque droite; au lavement baryté de juillet 1970, on note une empreinte arrondie extrinsèque sur le caeco-ascendant, provenant d'une masse de la taille d'une orange, située à la face postérieure, masse bien délimitée; la paroi colique est simplement refoulée. Une UIV a été pratiquée et ne révèle rien de particulier. Le patient est hospitalisé le 12.8.70 pour exploration chirurgicale.

A l'examen : il s'agit d'un sportif, en excellent état général, hypertendu à 18/8, afébrile. A la palpation abdominale on découvre une masse de la FID débordant la région para-ombilicale droite, de la taille d'un pamplemousse, bien délimitée, peu mobile; tous les examens de laboratoire sont normaux.

Intervention le 14.8.1970 : Incision de Jalaguier : masse kystique rétrocaecale de la taille d'une grosse poire, libérée facilement en bas et en arrière, mais collée intimement sur sa face antérieure au caecum (perforation couverte par celui-ci?). Plutôt que d'ouvrir la muqueuse caecale déjà à nu sur 4-5 cm², on préfère ouvrir le kyste et récolter le mucus. Lavage répété au Dakin. Quelques points pour recouvrir la muqueuse caecale.

Histologie : 2 pièces :

- . Un appendice parvenu en 2 fragments; le premier mesure 2,5 x 0,6 cm, se prolongeant par une dilatation piriforme de 7 cm de diamètre.

- . Une masse gélatineuse, contenu de la mucocèle, pesant 135 g. Au microscope, la paroi de la mucocèle est très amincie à sa partie distale, ne contient plus de musculature, mais seulement du tissu fibreux. Dans la partie proximale on trouve une musculature épaissie et sclérosée et un épithélium bordé de cellules mucipares cylindriques. Mucocèle appendiculaire probablement développée au niveau d'un diverticule de l'appendice.

Suites immédiates simples. Opéré 3 semaines après d'une cholécystite phlegmoneuse lithiasique. Actuellement, va bien 7 ans après.

Commentaire : Mucocèle appendiculaire se présentant sous forme d'une masse palpable à la FID, presque asymptomatique (diarrhées) chez un patient de 56 ans, traité par résection partielle de ce "kyste" appendiculaire, car il était intimement accolé par sa face antérieure au caecum. Bon pronostic.

Observation no 11 : BRUGG. Louise.

Patiente de 67 ans, hospitalisée le 22.11.72 pour pesanteur pelvienne avec masse abdominale à la FID que la patiente a palpée elle-même, vomissements alimentaires sans arrêt du transit.

Aucun antécédent particulier mis à part une tuberculose pulmonaire à 35 ans, actuellement guérie.

Examen : bon état général, un peu maigre, afébrile. Masse para-ombilicale droite de 7 cm de diamètre, fixée, douloureuse à la palpation profonde. Toucher rectal sans particularité. Les examens biologiques sont normaux. Au lavement baryté, on découvre une masse du petit bassin à droite avec déplacement du bas-fond coecal et des dernières anses iléales. Reflux dans l'iléon. On note des calcifications au sein de cette masse.

A l'UIV on note la présence d'une masse du petit bassin avec écartement des bas-uretères. Empreinte extrinsèque sur le dome vésical.

Intervention le 30.11.72 : laparotomie médiane sous-ombilicale prolongée par la suite en xypho-pubienne. A l'ouverture, on tombe sur une énorme masse gélatineuse de toute la cavité abdominale, centrée sur l'étage sous-mésocolique, engluant tous les organes. On évacue à la cuillère 3 kg de gélatine! L'ovaire droit est gros comme un pamplemousse, avec aspect de grains de raisins, translucides. L'ovaire gauche porte un petit kyste de la taille d'une prune. L'appendice est tumoral, gros comme une orange, ferme et en partie calcifié. Sa "coque" est épaisse, le kyste est plein de mucus. Appendicectomie, annexectomie bilatérale. Toilette péritonéale au Dakin. En plus du lavage mécanique, on fait un lavage chimique à base d'enzymes protéolytiques : 2 ampoules de Trypsine diluée dans le péritoine. Mise en place d'un cathéter sous mésocolique pour lavage à la Trypsine post-opératoire.

Examen anatomo-pathologique : appendice de 4 cm de long, 2 cm de diamètre, vidé. Le fond de l'appendice communique avec un kyste à paroi mince, plein de mucus blanc-jaunâtre 80 g. Masse gélatineuse en grappe de raisins accolée à l'ovaire droit, mais extrinsèque, pesant 320 g.

Au microscope : à la pointe, l'appendice est rupturé laissant échapper du mucus. En aval de cette rupture, transformation calciforme totale de l'épithélium appendiculaire. Il y a une réaction inflammatoire péri-appendiculaire. Ovaire droit : il s'agit d'un kystome pseudomucineux de l'ovaire droit qui ne présente pas d'atypies cellulaires. Il n'y a pas de cellules calciformes à ce niveau. Donc il s'agit d'un pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire et probablement propagé à l'ovaire droit. Le mucus contient quelques cellules mucipares très altérées.

Suites opératoires simples. Le lavage à la Trypsine a été poursuivi pendant 5 jours, sans problèmes. Sortie le 15ème jour post-opératoire. Actuellement va bien 4 ans après.

Commentaire : pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire et

propagé à l'ovaire droit. Traitée par appendicectomie, annexectomie bilatérale, lavage chimique aux enzymes protéolytiques. Guérison avec un recul de 4 ans.

Observation no 12 : GAM. Louis, 60 ans.

Patient de 60 ans, sans antécédents notables, hospitalisé le 9.9.65 pour syndrome abdominal aigu évoluant depuis 48 heures, prédominant à la fosse iliaque droite, à la suite d'un effort semble-t-il?, pas de vomissements.

Examen : bon état général, obèse, fébrile à 38°. L'abdomen est ballonné, tendu, diffusément douloureux surtout à la fosse iliaque droite avec défense nette. Le toucher rectal est très douloureux à droite.

Intervention en urgence : laparotomie médiane sous-ombilicale. Découverte d'une tumeur de la taille d'un pamplemousse accolée à la dernière anse grêle, au sigmoïde, au caecum. La ponction ramène, outre du matériel nécrotique, une sorte de gélatine filandreuse. Résection de la coque après vidange du contenu à la cuillère. Au fond on voit les restes nécrotiques qui pourraient être appendiculaires. Sur le caecum un trou qui paraît correspondre à la base d'implantation appendiculaire, suturé en 2 plans. Drainage.

Anatomo-pathologie : matériel gélatineux et fragments très déchiquetés d'une coque fibreuse calcifiée par endroits. Le plus grand morceau mesure 5 x 3 x 3 cm. Macroscopiquement pas de tissu appendiculaire reconnaissable.

Au microscope la coque fibreuse est acellulaire, hyaline, le matériel mucoïde renferme quelques cellules inflammatoires, quelques débris cellulaires, des amas de globules blancs, des dépôts calcaires. Aucune cellule épithéliale dans ce magma. Mise en évidence d'un cordon de muqueuse appendiculaire, quelques cellules géantes de type "corps étrangers", des plasmocytes disséminés.

Diagnostic : pseudomyxome appendiculaire.

Suites : immédiates simples, mis à part un abcès de paroi. Réintervention 2 ans après pour récurrence pariétale sur le colon ascendant, le transverse, le sigmoïde. Hémicolectomie droite et résection sigmoïdienne. Toilette péritonéale au Trypure dilué.

A l'examen anatomo-pathologique, il s'agit d'une récurrence d'un pseudomyxome appendiculaire.

Nouvelle réintervention 3 ans après pour récurrence pariétale et récurrence au niveau d'une anse grêle qui a été réséquée. Nouvelle hospitalisation un an après pour iléus et état sub-comateux, le patient décède par la suite dans un tableau de cachexie, avec bronchopneumonie bilatérale. A l'autopsie, ascite jaune citrin

de 2,8 l., implantations tumorales péritonéales un peu partout (iléus d'origine tumorale).

Commentaire : pseudomyxome appendiculaire récidivant, mortel malgré les résections intestinales nombreuses. Décès 6 ans après dans un tableau d'iléus et d'ascite d'origine tumorale confirmée par l'autopsie.

Observation no 9 : DEL. Marthe, 80 ans.

Patiente de 80 ans, insuffisante cardiaque compensée, hospitalisée le 5.9.75 pour asthénie, amaigrissement de 15 kg en quelques mois, anémie et surtout une masse de la fosse iliaque droite apparue en 15 jours, semble-t-il, sans signes accompagnateurs.

A l'examen : état général médiocre, poids 45 kg pour 1,65 m. Souffle d'IM intense avec discrets oedèmes malléolaires. A la fosse iliaque droite, on palpe une masse ronde, régulière, de la taille d'une orange, mobile, bien perçue aussi au toucher rectal. Pas de troubles du transit. Pas de signes urinaires.

RX abdomen sans préparation : masse abdominale de 8 cm de diamètre, presque médiane.

Echographie : double tumeur abdominale : masse utérine myomateuse probable et une masse antérieure liquidienne de 10 cm de diamètre.

Lavement baryté : compression extrinsèque du caecum.

UIV : Sténose incomplète de l'uretère droit avec hydronéphrose droite.

Intervention le 9.3.1975 : Incision pararectale droite. Adhérences entre le transverse et le colon ascendant refoulé à droite. Masse du volume d'un pamplemousse prenant le bas-fond caecal et collée à la paroi postérieure. Essai de dissection : un peu de mucus s'échappe, il s'agit d'une mucocèle appendiculaire très probable. Vu l'âge de la patiente et son mauvais état général, on se contente d'une dérivation iléo-transverse L-L. La masse est laissée en place. Drainage.

Suites : éventration sur la laparotomie, 2 mois après. Par la suite, augmentation de la masse et fistulation à la peau avec écoulement d'un liquide gluant, typique des mucocèles. A la fistulographie, le produit de contraste se répand dans la masse, il n'y a pas de communication avec le côlon. Hospitalisée de nouveau en janvier 1976 en très mauvais état général. Aucun geste chirurgical complémentaire. La patiente décède d'insuffisance cardiaque et cachexie. Pas d'autopsie.

Commentaire : Grosse mucocèle appendiculaire sous forme d'une masse palpable à la FID, ayant entraîné des signes de compression à l'UIV et au lavement baryté. Traité par simple dérivation I-T., car la tumeur est étendue chez une patiente âgée et insuffisante cardiaque. Décès un an après. Fistules récidivées.

CONCLUSIONS

D'après les douze cas de notre série, on peut retenir que :

- Les mucocèles sont aussi fréquentes chez l'homme que chez la femme (d'après la littérature, petite prédominance chez la femme).
- L'âge moyen est de 57 ans avec des extrêmes de 23 ans et 80 ans.
- Ce sont des tumeurs kystiques, parfois volumineuses, atteignant la taille d'une poire, d'un pamplemousse.
- Les circonstances de découvertes :
 - . Syndrome douloureux de la fosse iliaque droite : 6 cas sur 12, soit 50 %.
 - . Découverte fortuite trois fois : 25 %.
 - Une fois sur une pièce d'hémi-colectomie droite pour adénocarcinome du côlon ascendant,
 - une fois lors d'une cure de hernie crurale étranglée. Il y avait du mucus abondant dans le sac herniaire,
 - une fois appendicectomie "en passant" lors d'une cure de hernie hiatale.
 - . Masse palpable de la fosse iliaque droite: trois fois, 25 %.
- Les types d'interventions :
 - . Appendicectomies 8 fois sur 12,
 - . Une appendicectomie et annexectomie bilatérale pour un pseudomyxome appendiculaire,
 - . Une hémi-colectomie avec résection sigmoïdienne, résection du grêle pour un pseudomyxome appendiculaire récidivant.
 - . Une iléotransversostomie pour tumeur inextirpable.
- Bon pronostic dans l'ensemble pour les mucocèles, réservé pour le pseudomyxome péritonéal car les récidives sont fréquentes.

A D E N O C A R C I N O M E S

AGE, SEXE	CLINIQUE	INTERVENTION	HISTOLOGIE	LOCALISATION	RESULTATS
1. 73 H	douleur FID.chron. avec L.B.:image de compression	Appendicectomie (abcès append.)	Adénoca. invasif transpariétal	pointe	va bien 10 ans après
2. 77 F	douleur FID app. aiguë	appendicectomie (app. perforé)	Adénocarcinome invasif transpar.	1/3 moyen	récidive locale 4 ans après. Décès 7 abs après. Autopsie: carcinose périt.
3. 54 H	app. aiguë	Appendicectomie (app. perforé) 14 mois après: hémicolect. Dte	Adénoca. invasif transp. pièce et ggl (-)	1/3 moyen	perdu de vue
4. 48 H	app. aiguë	Appendicectomie app. phlegmon.	adénoca invasif muqueuse et muscul.	pointe	va bien 17 mois après
5. 67 H	app. aiguë	hémicolectomie D. (extempor.:ca. app. perforé)	Adénoca.moignon(-) 1 ggl (+) trans- pariétal	1/3 proximal	Décès d'infarctus 8 mois après
6. 84 H	app. aiguë	Appendicectomie (app. perforé)	Adénoca. invasif transpariétal	1/3 proximal	Décès 10 mois après carcinose péritonéale
7. 76 H	app. aiguë	Appendicectomie (app. perforé) 5 semaines:Hémi- colectomie D.	Adénoca. moignon et ggl (-) transpariétal	pointe	Décès 3 mois après d'une bronchite chronique avec emphysème
8. 63 F	app. aiguë	Appendicectomie (app. perforé)	adénocarcinome invasif.muqu. s/muqueuse	1/3 moyen	va bien 7 ans après

LES ADENOCARCINOMES

I - FREQUENCE

Les adénocarcinomes sont les plus rares et les plus malignes des tumeurs appendiculaires, 3 % de l'ensemble des tumeurs appendiculaires selon la littérature. Du fait que l'adénocarcinome de l'appendice est une rareté, ce pourcentage varie beaucoup selon les publications : SCHMUTZER en 1975 sur 101 tumeurs appendiculaires ne retrouve que deux adénocarcinomes, soit un chiffre de 2 %; selon notre petite série, sur 32 tumeurs primitives, on retrouve huit adénocarcinomes de l'appendice, soit 26 % !

Dans la littérature, l'adénocarcinome appendiculaire représente 0,3 à 0,8 % de tous les appendices enlevés, (à titre de comparaison un adénocarcinome pour 10 carcinoïdes). Dans notre série, 8 cas sur 6000 appendicectomies, soit un pourcentage de 0,75 %. COLLINS, sur 71000 spécimens appendiculaires examinés, ne retrouve que 57 cas.

Le nombre de publications actuellement ne doit pas dépasser les 200. En 1974, FRANCILLON, VIGNAL et TISSOT, qui ont fait une revue de la littérature, ont établi que leur observation était la 168ème. Certes, le nombre exact est difficile à déterminer avec précision :

- D'une part, parce que de nombreux cas reconnus n'ont pas été publiés,
- D'autre part, parce qu'il est certain que de nombreux cas n'ont pas été reconnus, soit parce que la tumeur trop petite est passée inaperçue, soit parce que le chirurgien en la voyant tardivement, se trouve devant un envahissement du caecum, et de ce fait, le point de départ réel est impossible à déterminer.

II - AGE - SEXE

Le sexe masculin est le plus fréquemment touché, 62 % selon NICEBERG. Dans notre courte série, 6 patients sur 8 sont des hommes, la moyenne d'âge est de 67 ans, le plus jeune a 48 ans. Selon la littérature, comme en cancérologie colique, la tranche d'âge varie de 50 à 75 ans.

III - SIEGE, FORMES ANATOMIQUES

Le siège habituel de l'adénocarcinome de l'appendice est la base (UHLEIN et Mac DONALD) et de ce fait, la lumière se trouve obstruée progressivement, ce qui donne le plus souvent un tableau d'appendicite aiguë, voire d'appendicite perforée. Dans la revue de la littérature de FRANCILLON, sur 167 cas d'adénocarcinomes, 123 cas se présentaient sous forme d'un tableau d'appendicite aiguë; exceptionnels sont les cas découverts fortuitement ou à l'autopsie; le diagnostic n'est jamais posé en pré-opératoire. Autant dire que l'adénocarcinome appendiculaire fait parler de lui et se manifeste plus précocement que les autres adénocarcinomes du tube digestif. Dans notre série, sur les 8 cas, 6 fois l'appendice était perforé, 3 cas siègent à la base, 3 à la pointe et 2 au 1/3 moyen.

L'adénocarcinome de l'appendice revêt les mêmes aspects histologiques que celui du colon :

- Forme végétante ou bourgeonnante, friable et saignant facilement au contact. Classiquement, ces tumeurs provoquent rapidement l'obstruction de la lumière.
- Forme ulcéreuse se présentant comme de petites pertes de substance de la muqueuse qui évoluent rapidement à travers les 3 tuniques et aboutissent à la perforation.
- Forme infiltrante : évoluant uniquement dans la paroi sans bourgeonnement ni ulcération. La paroi s'épaissit, devient indurée.

IV - CROISSANCE, EXTENSION

L'évolution de ces tumeurs est exactement semblable à celle des cancers coliques. Les cellules tumorales nées dans la muqueuse, envahissent progressivement les tuniques de la paroi appendiculaire, de la profondeur vers la superficie, envahissement favorisé par la richesse des plexus lymphatiques. A côté de cette propagation locale, il existe une propagation à distance qui se fait :

- Par contiguité : vers le caecum, l'iléon (un cas de métastase iléale rapporté par BERTRAND et MATHIEU), l'épiploon, les organes de voisinage notamment les organes génitaux chez la femme.
- Par voie lymphatique, les ganglions juxta-caecaux sont les premiers envahis, de là, l'essaimage se fait vers le groupe iléo-caecal, puis toute la chaîne colique peut être atteinte jusqu'au confluent portal rétropancréatique.

- L'essaimage par voie veineuse est rare, expliquant les métastases lointaines : poumons, foie, etc..

On peut trouver des métastases osseuses, sigmoïdiennes, cutanées, mammaires (un cas rapporté par NICEBERG).

Selon KISER-CASE, CAWLEY, il existe quatre stades évolutifs :

- Stade I : localisation limitée à la muqueuse,
- Stade II : lésion n'ayant pas franchi la séreuse,
- Stade III : lésion envahissant le caecum, les ganglions régionaux ou le péritoine; entrent dans ce groupe les appendicites perforées sur adénocarcinome.
- Stade IV : important envahissement local avec métastases à distance.

Donc, ce qui est à retenir sur les adénocarcinomes, c'est leur malignité, leur envahissement loco-régional qui nécessite un curage ganglionnaire large et systématique (HENRY). Pour illustrer ce rappel sur les adénocarcinomes appendiculaires, nous présentons 3 de nos 8 observations les plus intéressantes.

Observation no 3 : FRE. José, 54 ans.

Patient de 54 ans, en bonne santé, dans les antécédents duquel on note une hernie inguinale gauche opérée vers l'âge de 30 ans. Hospitalisé le 18.2.71 en urgence pour syndrome douloureux de la FID, évoluant depuis 12 heures, sans troubles du transit, sans vomissements.

Examen : bon état général, sub-fébrile à 37,6°. Abdomen souple. Le reste du status est sans particularité. GB 14000. Sédiment urinaire normal.

Intervention : Incision de Mac Burney. A l'ouverture du péritoine, présence d'un liquide purulent avec un bloc d'épiploon, englobant l'appendice. Incision agrandie vers le haut. Résection de franges épiploïques et découverte d'un gros appendice. Vu le status local on se contente d'un large drainage avec deux lames ondulées.

Suites : écoulement de pus par les lames pendant 15 jours. Par la suite, abcès de paroi, mise à plat d'une fistule sur la cicatrice. Revient 3 mois après pour éviscération et lors de la cure, excision d'un gros granulome sur l'ancien trajet fistuleux.

L'examen histologique de ce granulome révèle qu'il s'agit d'un fragment de tissu appendiculaire de 3 cm de long, avec foyers carcinomateux et un peu de mucus. Il s'agit d'un adénocarcinome muco-sécrétant de l'appendice, envahissant la séreuse appendiculaire.

Vu l'âge du patient et le caractère invasif de la tumeur, on réintervient.

Troisième intervention le 27.4.72 : incision de part et d'autre de l'ancienne cicatrice, prolongée vers le haut. Exploration : pas de métastases visibles, nombreuses adhérences, caecum à pari cartonnée, la dernière anse grêle adhère au caecum. Hémicolectomie droite. On ne trouve plus de tumeur sur la pièce examinée, 22 ganglions examinés tous indemnes!

Suites simples. A quitté Genève fin 1972. Perdu de vue.

Commentaire : Il s'agit donc d'un patient de 54 ans, porteur d'un appendice abcédé et perforé, traité initialement par simple drainage large.

Dans les suites, il a fait une éventration sur la cicatrice de Mac Burney et lors de la cure de cette éventration, on excise un gros granulome qui s'avère être un fragment appendiculaire. Sur ce fragment appendiculaire on a la surprise de découvrir plusieurs foyers d'adénocarcinome. On pratique alors une hémicolectomie droite; sur la pièce : ni tumeur résiduelle ni métastases ganglionnaires! Donc l'adénocarcinome était déjà présent à la première intervention du 18.2.1971, l'élimination de cette tumeur s'étant faite presque spontanément, puisque l'examen de la pièce d'hémicolectomie ne montrait plus de tissu tumoral!

Observation no 4 : SIER. Jésus, 48 ans.

Patient de 48 ans, sans antécédents notables, a été hospitalisé en urgence le 4.10.75 pour un syndrome douloureux de la FID évoluant depuis 24 heures, avec vomissements.

Examen : patient discrètement obèse, en bon état général, afébrile. L'abdomen est discrètement tendu avec péritonisme et défense nette à la FID. Le toucher rectal est très douloureux à droite. GB 16500. Sédiment urinaire normal.

Intervention en urgence : Incision de Mac Burney. A l'ouverture du péritoine, présence de liquide purulent : appendice phlegmoneux. Appendicectomie et enfouissement. Toilette péritonéale et drainage.

Examen anatomo-pathologique : appendice de 6 x 1,5 cm, pas de perforation macroscopiquement évidente. La partie proximale est normale à la coupe, la partie distale présente une paroi hyperémiée et un contenu hémorragique, la lumière semble oblitérée entre ces deux parties.

Au microscope : sur 3 coupes, aspect d'appendicite aiguë phlegmonieuse banale, sur une des deux coupes du bout distal, on tombe sur un foyer d'adénocarcinome bien différencié, localisé dans la sous-

muqueuse et commençant à envahir la musculieuse. Le foyer d'adénocarcinome, petit, constitue un croissant touchant environ le quart de circonférence. Pas d'invasion lymphatique ni du méso.

Suites simples. Le patient a quitté le service le 10ème jour post-opératoire.

Commentaire : Ce patient de 48 ans, le plus jeune de notre série, porteur d'un foyer d'adénocarcinome localisé strictement à un quart de la circonférence de la pointe appendiculaire, sans signes invasifs, a été traité par simple appendicectomie. On n'a pas jugé nécessaire de réintervenir. Actuellement va bien, 17 mois après son appendicectomie. Délai trop court pour apprécier le résultat.

Observation no 2 : POS. Hélène.

Patiente de 77 ans, diabétique, ancienne bacillaire, a été hospitalisée en urgence le 28.9.69 pour syndrome douloureux de la FID traînant depuis 8 jours, sans vomissements, ni troubles du transit.

Examen : Etat général conservé malgré son âge. Fébrile à 38,5°. Tout l'hémiabdomen droit est sensible, surtout à la FID où l'on note des signes de péritonisme nets. Le toucher rectal est très douloureux à droite. GB: 10 400. Urines normales.

Intervention en urgence : Incision de Mac Burney, présence de pus épais à la FID. Enorme appendice phlegmoneux, aussi gros qu'un pouce, avec 2 perforations à sa base. Appendicectomie. Toilette péritonéale. Drainage.

Examen anatomo-pathologique : appendice de 6 x 1,5, perforé, sur un adénocarcinome papillaire, invasif. Ce carcinome pénètre à un endroit la paroi musculaire jusque dans la graisse péri-appendiculaire. Par ailleurs, appendicite aiguë banale.

Suites opératoires simples. Depuis 1969, cette patiente a été suivie régulièrement par le service d'oncologie jusqu'en novembre 1973, la patiente est alors hospitalisée pour apparition depuis 2 mois d'une masse tumorale à la FID, assez ferme, douloureuse et fixée, de 10-12 cm de diamètre. La cicatrice de l'incision de Mac Burney est indurée, ombiliquée. Il s'agit manifestement d'une récidive locale. Compte tenu de l'âge (82 ans) et du diabète, on se contente d'un traitement symptomatique. Décès en janvier 1975 avec une carcinose péritonéale à l'autopsie.

Commentaire : patiente de 77 ans, présentant un adénocarcinome perforé de l'appendice, traité par simple appendicectomie; présente une récidive locale 4 ans après et décède 6 ans après son appendicectomie d'une carcinose péritonéale confirmée.

CONCLUSIONS

- L'adénocarcinome de l'appendice atteint l'homme plus fréquemment que la femme, sur notre courte série, 6 fois sur 8.
- C'est un cancer de l'adulte âgé de 60 à 70 ans. L'âge moyen est de 67 ans, avec des extrêmes de 48 ans et 84 ans.
- Il s'agit presque toujours d'un syndrome douloureux de la FID avec péritonisme, 6 cas sur 8 étaient des appendicites perforées.
- La localisation la plus habituelle est à la base ou au 1/3 moyen.
- A l'intervention, on a pratiqué 5 fois une appendicectomie simple, 3 fois appendicectomie puis hémicolectomie droite.
- Deux décès par carcinose péritonéale chez deux patients traités par simple appendicectomie, l'un 7 ans après, l'autre 10 mois après.

LES FORMES CLINIQUES DES TUMEURS APPENDICULAIRES

Comme nous le voyons, d'après nos observations et nos tableaux récapitulatifs, le diagnostic est rarement évoqué avant l'intervention. Les tumeurs appendiculaires peuvent prendre différents aspects cliniques, ou bien peuvent être asymptomatiques; voyons les différents visages sous lesquels elles sont masquées. On peut envisager 3 formes à la lumière de notre étude globale.

I - LES FORMES LATENTES

N'ayant aucune symptomatologie, ces tumeurs sont découvertes fortuitement; dans notre série, 2 mucocèles découvertes, l'une fortuitement sur une pièce d'hémi-colectomie droite pour un adénocarcinome du colon ascendant, l'autre en pratiquant une appendicectomie "en passant", lors d'une cure de hernie hiatale. Ces tumeurs fortuites peuvent être :

- Non suspectées macroscopiquement, c'est l'examen histologique de l'appendice enlevé qui pose le diagnostic : c'est la "tumeur du pathologiste".
- Suspectées au cours d'une laparotomie pour autre chose, le chirurgien enlève l'appendice parce qu'il a un doute macroscopique, visuel ou palpatoire.
- Elles peuvent être évidentes, soit à l'intervention, soit à l'autopsie, mais dans ce cas, elles sont très rares.

II - SYNDROME DOULOUREUX de la FOSSE ILIAQUE DROITE

C'est le cas le plus fréquemment rencontré, 2/3 des observations dans la littérature (SIERACKI et TESTUCK). Dans notre série de 32 tumeurs, 24 fois il s'agissait d'un syndrome douloureux de la FID.

Le tableau peut revêtir 2 aspects :

- Tableau classique d'appendicite aiguë, pouvant s'accompagner même d'un syndrome péritonéal diffus.
- Syndrome douloureux épisodique de la FID.

III - MASSES PALPABLES

Éventualité rare, rencontrée la plupart du temps en cas de tumeurs kystiques qui peuvent prendre des dimensions importantes (4 fois dans notre série).

Une autre éventualité à signaler, ce sont les tumeurs découvertes lors d'un lavement baryté pré-opératoire, montrant une image d'encoche caecale, une image d'amputation ou de refoulement, alors que la palpation ne révélait rien de suspect.

TRAITEMENT

Nous discuterons du traitement chirurgical, le seul valable, toutes les autres formes complémentaires de traitement ont une efficacité très douteuse, sinon nulle (radiothérapie, chimiothérapie, etc.).

I - LES CARCINOÏDES

On a vu que les carcinoïdes sont les plus fréquentes des tumeurs appendiculaires; leur évolution est extrêmement lente, parfois même latente, le plus souvent, elles sont enlevées avant d'avoir eu le temps de diffuser. Même s'il y a des métastases, ce qui est exceptionnel (35 cas dans la littérature, dans la publication de MOERTEL en 1968, dont 4 syndromes carcinoïdiens; 24 atteintes ganglionnaires régionales), la simple appendicectomie emportant la tumeur avec excision large du méso peut suffire, elle pourrait mettre au repos les localisations à distance. La quasi unanimité des auteurs prônait la simple appendicectomie jusqu'en 1961. Ce point de vue s'est modifié à la suite de publications américaines analysant le "follow-up" à long terme et montrant que l'évolution vers la métastatisation n'est pas impossible.

C'est pourquoi, LATHAM puis KANTOR avaient recommandé de faire une hémicolectomie droite à chaque fois qu'il y a invasion lymphatique ou du méso-appendice. Par la suite FARRINGER, CAMPANALE et PROTHERO ont été plus agressifs, réclamant l'hémicolectomie lorsque la sous-séreuse est envahie : sur 13 carcinoïdes apparemment limités à l'appendice, ils ont trouvé 5 cas avec invasion lymphatique et ces 5 cas ont subi une hémicolectomie droite. Sur 2 pièces de résection, ils ont trouvé de petits îlots carcinoïdes envahissant les ganglions du méso-appendice.

L'importante série de MOERTEL, DOCKERTY et JUDD en 1968

vient modérer ce point de vue : sur 127 carcinoïdes de l'appendice traités par simple appendicectomie, et sur les 110 cas suivis, 86 restent guéris, 10 à plus de 20 ans pourtant,

- le carcinoïde siégeait à la base dans 7 % des cas,
- un essaimage dans le méso-appendice existait dans 64 % des cas.

Dans cette même série, MOERTEL a étudié l'extension des carcinoïdes appendiculaires en fonction de leur taille; ainsi sur les 144 cas, 3 seulement avaient un diamètre de plus de 2 cm et sur ces 3 cas, 2 avaient des métastases hépatiques. Le troisième cas avait une métastase de l'ovaire droit. Autrement dit, dans 98 % des cas, le diamètre est inférieur à 2 cm et il n'y a aucun signe de métastatisation.

A titre de comparaison, pour les carcinoïdes du rectum dont la taille est supérieure à 2 cm, 90 % avaient déjà essaimé à distance.

Actuellement, plus de 1500 carcinoïdes appendiculaires ont été publiés et traités par simple appendicectomie; à notre connaissance, il n'y a que 2 cas publiés où sont apparues des métastases après l'intervention (1 cas d'INGIANNI, 1 cas de GORBON). Rappelons ici le cas de MALLORY avec une survie à 20 ans dans un carcinoïde appendiculaire avec une métastase hépatique reconnue!

Dans notre série de 12 carcinoïdes :

* 9 cas ont subi une simple appendicectomie et à l'examen anatomo-pathologique il y avait des signes d'inflammation aiguë de l'appendice dans 7 cas, ce qui justifie notre impression sur le syndrome douloureux à la fosse iliaque droite révélateur; l'extension à travers la musculuse, la séreuse et le méso est fréquente, il n'y a aucun signe clinique évident de métastatisation dans tous les cas. Rappelons le cas de l'observation no 7 : le carcinoïde siégeait à la base de l'appendice. Le méso était envahi et actuellement la patiente va bien avec un recul de 10 ans.

* Un carcinoïde de la base avec invasion du méso-appendice, pénétration transpariétale et il y avait un doute sur la tranche de section d'après le pathologue. Ce cas (observation no 10) a été traité par appendicectomie et 2 mois après, résection caecale. Sur le matériel enlevé, il n'y a aucun tissu tumoral résiduel. Actuellement, ce patient va bien avec un recul de 4 ans.

* Plus récemment, nous avons effectué 2 hémicolectomies droites chez 2 jeunes malades de moins de 30 ans car :

- . Le premier avait un carcinoïde de la pointe appendiculaire avec infiltration transmurale sous forme de petits cordons cellulaires dans les lymphatiques, la séreuse et le méso.

- . Le second, un carcinoïde de la base appendiculaire sur plus de 2 cm et du tissu tumoral sur la tranche de section, une atteinte transmurale sans atteinte du méso-appendice.

Dans ces deux cas d'exérèses étendues complémentaires, il n'y avait sur les pièces opératoires ni tissu tumoral, ni envahissement ganglionnaire. Le recul n'est que de quelques mois seulement.

Les résultats obtenus dans notre courte série auraient tendance à nous convaincre que l'attitude prônée par MOERTEL est raisonnable dans la majorité des cas, la simple appendicectomie avec exérèse large du méso est suffisante, sauf pour le cas où le diamètre de la tumeur excède 2 cm, ou lorsqu'il y a des signes évidents de métastatisation à l'intervention.

Avant de conclure cette étude sur le carcinoïde appendiculaire et son extension, nous nous sommes posés quelques questions qui restent confuses et obscures :

- Si le carcinoïde appendiculaire, tumeur maligne, a une évolution extrêmement lente, et s'il est fréquent chez le sujet jeune, on ne comprend pas pourquoi il devient très rare chez le sujet âgé et dans les séries autopsiques. BARCLAY et ROBB avaient à ce sujet émis l'hypothèse suivante : la rareté des métastases et des découvertes autopsiques aurait pour cause une régression tumorale spontanée puisque le fait a été souvent reconnu de la possibilité d'involution de foyers métastatiques après ablation totale ou partielle de la tumeur carcinoïde primitive?

- Dans notre série et dans plusieurs autres publications, à chaque fois que l'exérèse a été étendue, on ne trouve pas de tissu tumoral sur les pièces. La réintervention est-elle vraiment nécessaire? Existe-t-il réellement un risque s'il y a un résidu tumoral ou si la tumeur siège à la base de l'organe.

- La localisation préférentielle est la pointe appendiculaire, tous les auteurs sont unanimes sur ce point. Dans notre série, sur les 7 localisations à la pointe, 6 avaient des signes d'inflammation aiguë sur le reste de l'appendice. La théorie de l'obstruction luminale par la tumeur, entraînant hyperpression et accumulation des sécrétions, d'où "l'appendicite aiguë" ne paraît guère défendable dans ces observations.

Ainsi le problème du carcinoïde appendiculaire n'est pas totalement clarifié. La confusion règne encore sur son mécanisme d'extension et sur son traitement.

II - LES MUCOCELES

Là aussi, la simple appendicectomie suffit dans la majorité des cas de mucocèles bénignes, non rompues dans la cavité péritonéale. En cas de rupture lors de l'appendicectomie, une toilette soigneuse péritonéale est utile. Pour le pseudomyxome péritonéal constitué après la rupture de la mucocèle, le traitement est difficile, peu satisfaisant dans l'ensemble. S'il est peu étendu, il est possible d'obtenir la guérison après ablation de la mucocèle fissurée et bon nettoyage mécanique. En revanche, s'il est généralisé, la laparotomie n'est le plus souvent que palliative, permettant la vidange abdominale et améliorant ainsi l'état des malades pendant quelques mois ou quelques années. Parfois, on est amené, pour récidives, à compléter l'appendicectomie par une résection caecale, une dérivation, ou colectomie droite à la demande, selon l'extirpabilité et l'extension de la tumeur (HENRY-OSKANIAN).

Plusieurs auteurs ont insisté sur la toilette mécanique du péritoine, mais aussi soigneuse et consciencieuse soit-elle, elle ne met pas à l'abri de récidives. C'est pourquoi F. SAEGES-SER a proposé en plus du lavage mécanique, un lavage chimique avec des enzymes protéolytiques pouvant détruire les cellules muqueuses sécrétantes (Trypsin). Il a rapporté une guérison complète avec un recul de 16 ans dans un pseudomyxome appendiculaire opéré à 3 reprises; dans 3 autres cas, il a relevé un ralentissement évident du processus pathologique.

Sur nos 12 observations, nous avons relevé :

- Dix mucocèles non rompues et traitées par simple appendicectomie en apparence guéries, un cas inextirpable ayant nécessité une dérivation iléo-transverse et par la suite fistulisée à la peau et ayant emporté le malade dans un tableau de cachexie.
- Deux pseudomyxomes appendiculaires, le premier traité par appendicectomie, annexectomie bilatérale et lavage chimique. Va bien 3 ans après. Le second pseudomyxome récidivant ayant emporté le malade 5 ans après.

La statistique récente de Mac GREGOR démontre bien le mauvais pronostic de la mucocèle rompue. Sur 21 cas, 16 n'étaient pas rompues, guérison définitive. Alors que sur 5 mucocèles rompues, Mac GREGOR a enregistré 5 récidives.

III - LES ADENOCARCINOMES

Seules tumeurs appendiculaires considérées comme des adénocarcinomes du colon, du point de vue carcinologique ce sont les

plus malignes. Quant à l'attitude chirurgicale, la plupart des auteurs sont unanimes à recommander l'appendicectomie simple avec résection large du méso quand la tumeur est limitée à la muqueuse (stade I de la classification de KISE-CASE-CAWLEY). Comme il s'agit le plus souvent de découverte histologique, le geste initial qui paraît -à priori- limité, semble statistiquement suffisant. Par contre, dès que la sous-muqueuse est envahie, il faut recommander une hémicolectomie droite, car, comme le mettent en évidence TESTUCK et SIERAKI, cette invasion sous-muqueuse peut être considérée comme sous-séreuse, à cause des points faibles où la tunique musculaire est absente.

L'existence de métastases hépatiques n'est pas une contre-indication à l'hémicolectomie droite, car leur progression est lente dans l'ensemble: BABCOCK a publié dans ce sens une survie à 8 ans, CILCFRISTEN et DAVID 8 survies à 5 ans sur 11 opérés ayant des métastases hépatiques!

De nombreuses publications rapportent l'intérêt certain de l'hémicolectomie droite en plus de l'appendicectomie qui donne le plus de sécurité et de survies. La revue d'EDMONSON en 1967 rassemble 130 adénocarcinomes dont 6 cas personnels; parmi ce lot, il exclut les appendicectomies avec résection caecale, ainsi que les cas vus tardivement avec métastases hépatiques et publie les chiffres suivants :

INTERVENTIONS	Nbre.	Décès par méta.
appendicectomies simples	42	18
appendicectomies + hémicol. (moins de 3 semaines après l'intervention)	45	8

Ce tableau démontre l'efficacité reconnue de l'hémi-colec-tomie droite par rapport à l'appendicectomie seule.

Dans une série, publiée par HENRY et OSKINIAN, fusionnant les cas de Mac GREGOR, MILER, NICEBERG, on parvient aux résultats suivants :

Tumeurs	Nbre.	Interventions	Guérison	Récidive
Limitée à la muqueuse	15	Appendicectom. 13	13	0
		Hémi-colectom. 2	1	1 perdu de vue
tumeurs ayant dépassé la muqueuse	76	Appendicectom. 54	24	13
		Hémi-colectomie 22	20	2

D'après ce tableau, on peut remarquer 2 faits :

- Si la lésion est limitée à la muqueuse, la simple ap-pendicectomie suffit.

- Si la muqueuse est dépassée, l'hémi-colectomie droite est recommandée et donne de très bons résultats (20/22), comparés aux tumeurs du côlon et surtout aux cancers du côlon droit.

- Parmi nos 8 observations, il y a 6 cas d'invasions de toutes les 3 tuniques appendiculaires et parfois le méso, un adé-nocarcinome localisé à la muqueuse, un adénocarcinome localisé à la muqueuse et sous-muqueuse.

TUMEURS	Nbre	INTERVENTION	RECU	DECES
Limitées à la muqueuse et sous-muqueuse	2	appendicectomie 2	1 à 7 ans (guéri) 1 à 17 mois vivant	
Invasion transpariétale	6	appendicectomie 3	1 à 10 ans	-1 carcinose périton. 7 ans apr. -1 carcinose pér. 10 mois après
		app. + HCD 3	1 perdue de vue	- 1 décès infarc. - 1 décès emphys.

Malgré le petit nombre, nous voyons quand-même que lorsque l'invasion est transpariétale, l'appendicectomie pratiquée chez 3 malades s'est révélée en défaut chez deux d'entre eux morts de carcinose péritonéale.

TABLEAU RECAPITULATIF

TUMEURS	AGE, SEXE	LOCALISATION	ASPECT MACROSCOP.	HISTOLOGIE	EXTENSION	TRAITEMENT
Carcinoïdes 12 cas 37 %	Adulte jeune Moy. 32 ans	Pointe	T. solide jaunâtre bague de tumeur	cellules argen- taffines	lente si métastases hépa- tique : signes endocriniens	Appendicectomie + résection méso Exceptionnelle- ment HCD si siège à la base, essai- mage Vx et méso
Mucocèles 12 cas 37 %	Adulte moyen Moy. 57 ans légère prédo- minance chez femmes	toutes locali- sations possi- bles.	T. kystiques. Bénin : kyste Malin : kyste + végétation	β mucipares	rupture sans ensemencement ou pseudomyxome périt.	Appendicectomie simple lavage péritonéal aux enzymes protéolytiques.
Adénoca. 8 cas 26 %	Adulte âgé Moy. 67 ans	souvent base toutes loca- lisations possibles	toujours sur app. perforé - végétant - infiltrant - ulcéreux	adénoca invasif	transpariétale lymph, méso, ggl. carcinose périt.	Appendicectomie si lésion dans la muqueuse Hémiectomie D. pour lésions dé- passant la muqueuse

CONCLUSIONS

A la lumière de ce que nous venons de voir et pour résumer brièvement, dans les tumeurs appendiculaires on se trouve devant deux situations généralement :

- Le cas le plus fréquent, c'est une découverte histologique qui revient quelques jours après une appendicectomie que l'on croyait banal et l'on se trouve devant les trois possibilités suivantes :

. Pour les carcinoïdes, l'appendicectomie seule suffit avec exérèse large du méso. Si la tumeur est volumineuse (plus de 2 cm), ou s'il existe une invasion lymphatique ou du méso, la résection caecale ou l'hémi-colectomie droite est à discuter selon les cas, mais cette situation est heureusement rare.

. Pour les mucocèles, la simple appendicectomie est suffisante; parfois pour une tumeur adhérente volumineuse, on fait une hémi-colectomie droite pour pouvoir enlever toute la masse. Si l'exérèse est impossible, on se contentera d'une iléotransversostomie. Pour les pseudomyxomes, toilette péritonéale soignée avec lavage chimique aux enzymes protéolytiques (Trypure).

. Pour les adénocarcinomes :

- Si la tumeur est localisée à la muqueuse, la simple appendicectomie avec résection du méso suffit.
- Si elle dépasse la muqueuse et envahit le méso, l'hémi-colectomie droite est recommandée.

- Découverte d'un appendice suspect lors de la laparotomie, ce soupçon découlant de l'inspection ou de la palpation. L'idéal est alors de disposer d'un examen extemporané et, en fonction de son résultat, d'appliquer d'emblée le traitement de choix en accord avec ce qui vient d'être dit.

BIBLIOGRAPHIE

1. ADOLFSON G. : Benign and malignand tumors of the appendix.
Acta. Chir. Scand. vol. 140 p. 151-155 - 1974
2. ALI.H.QUIZILBACH : Primary adenocarcinoma of the appendix
Arch. Path. vol. 99 p. 556-562 - oct. 1975
3. AHO A.J., HEINONEN R. : Benign and malignand mucocoele of the
appendix,histological types and prognostics
Acta- Chir. Scand. 139 p 392-400 - 1973
4. BASTIEN J. Ph. LECOMTE : Depistage des tumeurs carcinoïdes appen-
diculaires par ouverture immédiate de la pièce.
Nouvelle presse médicale No 8, p. 543-544, fév.1972.
5. COLLINS C. DONALD : 71000 Human appendix specimens. A final report
of summarizing 40 years'study.
Americ. J. Proctology. Vol. 10 no 6. p 365-381
Déc. 1963.
6. CULLEN T.H., VOSS H.J. : Leiomyoma of the appendix.
Britisch J. Surgery Vol. 59 no 7 p.579-580
Juillet 1972.
7. DELARUE J., JOUANNEAU PH. : Sur le mode de formation de la mucocèle
appendiculaire et du pseudomyxome péritonei.
Sem. Hop. Paris p. 323-326. Déc. 1942
8. DETRIE Ph. : Les carcinoïdes digestifs à activité endocrinienne
J. Chir. Paris 93 p. 300-307. 1960
9. DOCTOR A. DARBY : Villous papilloma of the appendix with mucocoele
and intussuception
Pst. grad. Med. J. 50 650-654. 1974
10. D'INGIANI V. : Carcinoïde of the appendix with metastasis.
New-Orleans. Med. Srg. J. 93. 158-161. 1946
11. EPFELBAUM R., RETTORI R., GORINSA : A propos d'une observation de
maladie gélatineuse du péritoine d'origine appendi-
culaire.
J. Chir. Paris. T. 90 no 5. 465-472. Nov. 1965
12. FRANCILLON J.E. E. TISSOT J. VIGNAL : A propos d'un cas d'adéno-
carcinome de l'appendice suivi à 5 ans.
Chirurgie 100. 84-86. 1974

13. GAGNE F., FORTIN P., DUFOUR : Tumeurs de l'appendice associant des caractères histologiques de carcinoïde et d'adénocarcinome.
Ann. Anat. Pathol. Paris T 14. no 4 393-406. 1969
14. GENTILE J.M. BORENSTEIN : Mucocèle de l'appendice.
Sem. Med. 115, 508-510. Sep. 1959
15. GOSSET A., MASSON P. : Tumeurs endocrines de l'appendice.
La Presse Médicale 22. 237-240. 1914
16. GILBRIN R. RENE L. HERNANDEZ : Mucocèles appendiculaires.
Presse Médicale 26. 240-244 Janvier 1963.
17. GEORSSON G. : Mucocèle de Appendix und pseudomyxoma peritonei
Langenbeck
Arch. Klin. Chir. 135. 300-309. 1966.
18. GIBBS N.M. : Mucinous cystadenoma and cystadenocarcinoma of the vermiform. Appendix with particular reference to mucocoele and pseudomyxoma peritonei.
J. Clin. Path. 26. 413-421 1973
19. HENRY E. MONTIES J.R., J. OSKANIAN : les problèmes chirurgicaux des tumeurs appendiculaires.
J. Chir. T. 83 No 1. 19-49. Janvier 1962
20. HAROLD L. ROSCHER A. : Malignand mucocoele of the appendix with thrombo-embolic manifestations
International Surgery vol. 53 no 3. 210-217 mars 1970
21. HILSABECK J., JUDD E.S. WOOLNEP : Carcinome of the appendix.
Surgery Clin. N. Amer. 31. 995-1011. 1951
22. ISAGANI V.J. Mc MANUS : Primary carcinome of the appendix associated with carcinoma of the colon. Report of case.
Dis. Colon-Rectum
Vol. 13. p. 42-46. Fev. 1970
23. JUN SOGA - KENJI TAZAWA : Pathologic analysis of carcinoids.
Histologic reevaluation of 62 cases.
Cancer oct. 1971. vol. 28. 990 - 998
24. JOUBAUD F. VAUCLIN P. BEN BOUALI A. : Mucocèle appendiculaire calcifiée.
Sem. Hop. Paris 49 no 41. 2703-2704. 1973
25. JOUANNEAU P. MALAFOSSE : Les carcinoïdes digestifs.
Monogr. Françaises de Chirurgie. Ed Masson. Sep. 197

26. KISER W.J. CASE J.G. STOFFER B.F. : Appendicectomy versus hemicolectomy for the colonic type of carcinoma of the appendix.
J. Int. Coll. Surg. 25. no 5 566-570. 1956.
27. KUIPER D. WILLIAM GRACIE : Twenty years of gastro-intestinal carcinoids.
Cancer vol 25. 1424-1430. Juin 1970
28. LATARJET M. TOMMASI M. : un cas d'adénocarcinome colloïde de l'appendice.
Mem. Acad. Chirg. T. 90. no 13-14 17-50. 1964
29. LIN,HO - ROSENMAN L.D. : Complete invagination of the vermiform appendix with villous adenoma, intussusception to the splenic flexure of the colon.
Surgery Vol. 77. no 4 505-506 avril 1975.
30. LITMAN S. : Des épithéliomas de l'appendice. Adénocarcinomes et carcinoïdes.
Thèse Paris no 612. Paris-1939
31. LUCCIONI F. MOSINGER M. CARCASSONNE M. : Sur la maladie gélatineuse du péritoine et ses rapports possibles avec l'hydropéritoine d'origine ovarienne (syndrome de Meigs).
Marseille Chir. 10-3. 292-317. Mai-juin 1958
32. MATUTE-VIDAL. A. KONISBERG A. : Un cas de carcinome primitif de l'appendice iléo-caecal.
Chirurgie 99-7. 470-473. 1973.
33. MOERTEL C.G. DOCKERTY M. JUDDE : Carcinoid tumors of the vermiform appendix.
Cancer Vol. 21. 270-278. Février 1968
34. MONTETE P. : Les tumeurs de l'appendice
La vie médicale No 2. 165-174. Janvier 1971
35. MONLOUGUET J. : Mémoires des maladies de l'appareil digestif
T. 33. 102-104. 1944
36. Mc GREGOR et Mc GREGOR : Adénocarcinoma of the appendix
Surgery 48. no 5. 925-935. Nov. 1960
37. NAYAK I.N. : Malignant mucocoele of the appendix in a femoral hernia
Case report. Post-Grad. Med. J. 50. 246-249. Avril 1974

38. NICEBERG A.M., FELMANN S., MANDELBERG A. : Adenocarcinoma of the vermiform appendix.
Surgery 40. 560-570. 1956
39. PONKA J. : Carcinoid tumors of the appendix. Report of 35 cases.
Cancer vol. 126. 77-83. Juillet 1973.
40. PATEL J.C. RIDOUX G., LOUVEL A. : Les diverticules de l'appendice.
J. Chir. Paris. T. 108. no 4. 321-322. oct. 1974
41. PLISSON J.L. : Invagination colo-rectale étranglée causée par un mucocèle appendiculaire chez l'adulte.
J. Chir. Tours et du C.O. T2 no 2. 93. 1968
42. ROUX M. ROGNON : Les mucocèles appendiculaires à détermination tumorale. Une variété peu commune des tumeurs palpables du flanc droit.
J.Chir. Paris 64. no 1-2. 5-16. 1948
43. RYDEN E.S. DRAKE E.R. : Carcinoid tumors of the appendix in children
Cancer 36. 1538-1542. octobre 1975
44. SAEGESSER F. Mucocèle appendiculaire et pseudomyxome péritonei.
Lyon. Chirurg. T 61. 641-660. Sept. 1965
45. SCHMUTZER K.J. BAYAR M. REGAN J. : Tumors of the appendix.
Dis Colon & rectum. Vol 18. no 4 324-331. Juin 1975
46. SHELDON E.C. WOLFRAM E.F. : Primary adenocarcinoma of the appendix
Amer J. of Sugery Vol 127. 704-707 juin 1974.
47. SIERACKI J.C. TESLUK H. : Primary carcinoma of the appendix.
Dept. of Labs. Henry Ford Hospital Detroit 997-1011
48. SIFFRE-COLON-REMIGNON : Un cas de mucocèle appendiculaire à forme tumorale.
Lyon Chirurg. T. 56. no 6. 922-924. Nov 1960
49. TETE R. PIANTE R. de MONGOLFIER : Cancer primitif de l'appendice
Journal de Médecine de Lyon. 1509-1520. Sept. 1970
50. UIHLEIN Mac DONALD J.R. : Primary adenocarcinoma of the appendix resembling carcinoma of the colon.
Surg. Gynecol. & Obst. 76. 711.1943
51. WOODRUFF R. Mac DONALD J.R. : Bening & malignand cystic tumors of the appendix
Surg. Gynecol. & Obst. Vol. 71. 750-755. 1940

